

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1925

THÈSE

1925

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

HIPPOLYTE DATIN

Né à Bouvron (Loire-Inférieure), le 5 Août 1895

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

Syphilis Héritaire Tardive

DU FOIE

Président : M. MARCEL LABBÉ, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1925



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552003_0079

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1925

THÈSE

N° _____

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

HIPPOLYTE DATIN

Né à Bouvron (Loire-Inférieure), le 5 Août 1895

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

Syphilis Héritaire Tardive

DU FOIE

Président : M. MARCEL LABBÉ, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1925



I. — PROFESSEURS

Anatomie.	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale.	CUNÉO.
Physiologie.	Ch. RICHET.
Physique médicale.	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale.	DESGREZ.
Bactériologie.	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales.	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale.	SICARD.
Pathologie chirurgicale.	LECÈNE.
Anatomie pathologique.	LETULLE.
Histologie.	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale.	RICHAUD.
Thérapeutique.	CARNOT.
Hygiène.	Léon BERNARD.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER.
	GILBERT.
Clinique médicale.	CHAUFFARD.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance.	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux.	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale.	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique.	De LAPERSONNE
Clinique urologique.	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements.	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	BROCA Auguste.
Clinique thérapeutique médicale.	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale.	DUVAL.
Clinique propédeutique.	SERGENT.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI Pathologie médicale.
 ALGLAVE Pathologie chirurgi-
 cale
 AUBERTIN Pathologie médicale.
 BASSET Pathologie chirurgi-
 cale
 BAUDOUIN Pathologie médicale.
 BINET Physiologie.
 BLANCHETIERE Chimie biologique.
 BRANCA Histologie.
 BRULÉ Pathologie médicale.
 BUSQUET Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
 CADENAT Pathologie chirurgi-
 cale
 CHAMPY Histologie.
 CHIRAY Pathologie médicale.
 CLERC Pathologie médicale.
 DEBRÉ Hygiène
 I. de JONG Anatomie pathologi-
 que.
 DUVOIR Médecine légale.
 ÉCALLE Obstétrique.
 FIESSINGER Pathologie médicale.
 FOIX Pathologie médicale.
 GARNIER Pathologie expéri-
 mentale.
 HARVIER Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER Urologie.
 HOVELACQUE Anatomie.
 JOYEUX Parasitologie.

MM.

LABBÉ (Henri) Chimie biologique.
 LARDENNOIS Pathologie chirurgi-
 cale.
 LE LORIER Obstétrique.
 LEMAITRE Oto-rhino-laryngolo-
 gie.
 LEMIERRE Pathologie médicale.
 LÉVY SOLAL Obstétrique.
 LHERMITTE Pathologie mentale.
 LIAN Pathologie médicale.
 MATHIEU Pathologie chirurgi-
 cale.
 METZGER Obstétrique.
 MOCQUOT Pathologie chirurgi-
 cale.
 MONDOR Pathologie chirurgi-
 cale.
 MOURE Pathologie chirurgi-
 cale.
 MULON Histologie.
 PHILIBERT Bactériologie.
 RIBIERRE Pathologie médicale.
 RICHET Fils Physiologie.
 ROUVIÈRE Anatomie.
 STROHL Physique médicale.
 TANON Pathologie médicale.
 TIFFENEAU Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
 VAUDESCAL Obstétrique.
 VERNE Histologie.
 VILLARET Pathologie médicale.
 WELTER Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

CAMUS Physiologie.
 GOUGEROT Pathologie médicale.
 GUÉNIOT Obstétrique.

MM.

RETTERRER Histologie.
 ROUSSY Anatomie pathologi-
 que.]

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY.	Clinique chirurgicale.	OMBRÉDANNE.	Clinique chirurgicale infantile.
CHEVASSU.	Clinique chirurgicale.	PROUST.	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE.	Clinique médicale.	RATHERY.	Clinique médicale.
LEREBoullet.	Clinique médicale infantile.	SCHWARTZ.	Clinique chirurgicale.
LÉRI.	Clinique médicale.	TERRIEN.	Clinique ophtalmologique.
LœPER.	Clinique médicale.		

V. — CHARGÉS DE COURS

<u>MM.</u> MAUCLAIRE, agrégé.	}	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.		Stomatologie.
N...		Éducation physique.
LEDoux-LEBARD.		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

La fidèle compagne de mon travail.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

*Dont le souvenir si tendu restera à
jamais ineffaçable.*

A MON PÈRE

*Témoignage de gratitude et de filiale
affection.*

A MES BEAUX PARENTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON PREMIER ET ÉMINENT MAÎTRE

M. LE DOCTEUR POISSON

PROFESSEUR HONORAIRE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE NANTES

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Que je suis heureux de pouvoir re-
mercier de la bienveillance dont il
fit toujours preuve à mon égard.*

A MON MAITRE

M. LE DOCTEUR URBAIN MONNIER

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE A L'ÉCOLE DE MÉDECINE
DE NANTES

*Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse
et aidé de ses conseils.*

A MON MAITRE

M. LE DOCTEUR AMÉDÉE MONNIER

PROFESSEUR A L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE NANTES
MÉDECIN DES HOPITAUX

*Qui a bien voulu me fournir les examens
histologiques nécessaires à ce travail.*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE DOCTEUR MARCEL LABBÉ

PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
MÉDECIN DE L'HOPITAL DE LA PITIÉ
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Il voulut bien accepter la présidence
de ma thèse; qu'il daigne recevoir
l'expression de ma respectueuse
gratitude.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE NANTES

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Hommage de profonde reconnaissance.

Introduction

Au cours de nos études hospitalières, nous avons eu l'occasion d'observer et de recueillir un cas d'hépatite survenue chez un homme de 31 ans.

Se basant sur l'enquête familiale, sur les troubles héredo-dystrophiques du malade, sur les caractères hépatiques et spléniques, sur l'absence de tout autre facteur capable d'expliquer la venue de ces viscéropathies, on fut conduit à porter le diagnostic de syphilis héréditaire avec manifestations tardives. Ce diagnostic logique fut confirmé par l'épreuve thérapeutique qui fournissait ainsi un appui important, mais non décisif, aux autres éléments qui avaient servi de base à l'interprétation clinique et enfin par le contrôle nécropsique et l'examen anatomopathologique.

Cette observation de syphilis héréditaire tardive du foie nous parut intéressante; c'est pourquoi nous avons pensé qu'il pouvait être utile de reprendre l'étude de cette affection. Puissé-je la présenter de façon à la faire paraître aussi intéressante qu'elle l'est en réalité.

Avant d'aborder notre sujet, nous avons un devoir bien doux à remplir : celui de remercier nos maîtres de l'Ecole de médecine et des Hôpitaux de Nantes. Nous n'oublions jamais les savants conseils que nous a prodigués pen-

dant plusieurs années notre maître, M. le professeur Urbain Monnier. Ses leçons cliniques constitueront pour toujours notre plus fidèle guide.

Nous adressons aussi nos plus vifs remerciements à MM. les professeurs Poisson, A. Monnier, Mirallié, Ollive, Bahuaud, Rappin, Guilbaud, Favreul, Lerat, Brelet, Gendron, Le Meiguen, Grosse; à nos regrettés maîtres, MM. les professeurs Guillemet et L. Fortineau.

Ils ont tous contribué à notre formation médicale. Nous avons trouvé auprès d'eux tant de bienveillance, que nous nous sentons incapable de traduire comme nous le désirerions notre gratitude envers eux.

CHAPITRE PREMIER

Généralités sur la Syphilis héréditaire précoce et tardive

Chez l'enfant, lorsque la syphilis héréditaire donne lieu à des manifestations précoces, les lésions hépatiques ont été si souvent observées qu'elles sont considérées comme communes. Depuis Gubler, qui a décrit le foie silex, c'est presque toujours dans cet organe qu'on va chercher et qu'on trouve les causes de la mort précoce des nouveau-nés cachectiques par hérédité syphilitique; ce fait n'a rien que de très explicable puisque l'on sait que la syphilis porte, de préférence, ses manifestations sur les organes surmenés ou bien sur ceux qui sont en voie de formation. Or on sait que le foie est, chez le fœtus et le nouveau-né, un des organes les plus rapidement développés et l'un de ceux qui ont de très bonne heure une des fonctions les plus actives de l'économie.

Les lésions du foie se manifestent souvent pendant la vie intra-utérine; dans un quart des cas elles causent la

mort du fœtus et l'expulsion a lieu du 6^e au 8^e mois. Toutefois, l'enfant peut arriver au terme normal de la gestation et il naît mort ou bien il succombe après quelques heures ou quelques jours. L'enfant peut aussi naître à terme et en bon état et la syphilis évoluer après la naissance; en général, dans ce cas, la syphilis héréditaire précoce frappe le nouveau-né du 1^{er} au 3^e mois. L'enfant maigrit rapidement, devient triste, agité, il crie et geint, la peau sèche, terreuse, semble trop large et se ride, le faciès s'altère, devient sénile; il semble, selon l'expression de Doublet, « une miniature de la décrépitude ». Des troubles digestifs apparaissent : perte d'appétit, parfois vomissements, des alternatives de diarrhée et de constipation.

L'abdomen est ballonné, météorisé; on voit parfois à sa surface les veines sous-cutanées plus développées que normalement.

Le foie est gros, il occupe non seulement l'hypocondre droit, mais il peut déborder l'hypocondre gauche, descendre jusqu'à l'ombilic et même jusqu'à la crête iliaque (Potain 1879, *Gazette des Hôpitaux*).

La consistance du foie augmentée donne à la palpation une dureté anormale; sa forme paraît conservée et sa surface lisse (foie silex). La rate est généralement augmentée de volume. L'ascite et l'ictère sont plus rares.

On peut voir survenir des hémorragies nasales ou ombilicales.

La mort survient en quelques semaines; la guérison, bien qu'exceptionnelle, est possible sous l'influence du traitement spécifique.

Mais les choses ne se passent pas toujours ainsi et, dans un certain nombre de cas, il semble que, soit par suite d'une virulence atténuée du processus syphilitique, soit par suite d'une résistance plus grande de l'organisme fœtal, le foie ne paraisse pas atteint ou les lésions hépatiques restent latentes pendant des années pour ne se manifester, sinon chez le vieillard, du moins que très tardivement par rapport aux précédentes.

Toutefois, l'on n'admet plus aujourd'hui que ces accidents hépatiques de la syphilis héréditaire tardive soient la première manifestation de l'infection héréditaire. Le malade a présenté antérieurement des troubles variés sur lesquels Lancereaux, Hutchinson, Parrot, Lannelongue, Fournier ont si puissamment attiré l'attention et que Fournier range sous les neuf titres suivants :

1° Développement physique incomplet et tardif infantilisme;

• 2° Faciès et habitus;

3° Déformations crâniennes et basales;

4° Lésions des os des membres;

5° Altérations dentaires;

6° Cicatrices cutanées et muqueuses;

7° Lésions oculaires;

8° Lésions de l'appareil auditif;

9° Lésions testiculaires.

Il ne nous appartient pas de reprendre ici par le détail toutes ces altérations aujourd'hui bien connues et dont la constatation peut seule donner aux observations l'authenticité désirable.

CHAPITRE II

La Syphilis héréditaire tardive du Foie

Historique

Au xvi^e et au xvii^e siècle, on croyait que la maladie vénérienne touchait spécialement le foie. Les auteurs anciens admettaient également sa nature héréditaire et ils pensaient qu'elle pouvait se manifester à tous les âges. On voyait alors la syphilis partout et on l'accusait sans preuves convaincantes des affections les plus variées. Ce sont là des idées toutes théoriques qu'il est curieux de rapporter.

C'est Dittrich de Prague, en 1850, qui publia les premières observations de syphilis héréditaire tardive du foie. Puis Virchow et Leudet. Ces auteurs sont bien peu affirmatifs et ne trouvant aucune autre notion étiologique, émettent simplement l'hypothèse d'une syphilis congénitale se manifestant tardivement.

Ces premières observations sont très discutées, comme la notion elle-même de la syphilis héréditaire tardive.

Presque tous les auteurs les admettent ou les rejettent sans étudier minutieusement chaque cas particulier. Les uns, comme Augagneur, les admettent; les autres, comme Roussel, les considèrent comme des observations méconnues de syphilis acquise de l'enfance.

Dans son mémoire sur la syphilis héréditaire tardive du foie, Barthélémy réunit 32 observations publiées. Il les donne comme preuves destinées à démontrer son existence et il esquisse ses caractères anatomiques et cliniques.

A. Fournier, peu après, lui consacre un chapitre dans son livre sur la syphilis héréditaire tardive.

La thèse de Hudelo, en 1890, présente un caractère plus critique. Sur 47 observations connues, il n'admet l'origine héréditaire que pour 30 observations, dont 26 avec autopsie et 7 avec examen histologique.

La thèse de Tzeytline, en 1896, apporte peu de documents nouveaux sur ce sujet.

En 1898, Ed. Fournier présente une thèse sur les stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis.

Depuis on ne trouve que quelques observations, dont celles de Steindl et de Collan, le travail de Grenier sur les cirrhoses syphilitiques hypersplénomégaliqes et l'observation très complète, avec examen histologique, que MM. Devic et Froment publièrent en 1906.

Après les discussions du début, la notion de la syphilis héréditaire tardive du foie fut définitivement acceptée. Actuellement, elle est classique. Il existe, en effet, quelques observations absolument probantes parmi beaucoup d'autres incomplètes et le plus souvent sans valeur.

Observations

PREMIÈRE OBSERVATION

Il s'agit d'un homme de 31 ans, comptable, entré à l'Hôtel-Dieu, dans une salle de chirurgie pour y être opéré d'une hernie. Le docteur Gaudin, chef du service, constata bien une hernie inguinale, mais frappé de l'aspect subictérique du malade, de son état d'émaciation, du volume du ventre qui rappelait celui de certains cirrhotiques, il différa l'opération et envoya le malade dans le service de M. le professeur Urbain Monnier, salle 3, le 27 avril 1924.

A son entrée, deux faits attiraient l'attention :

- 1° Une teinte subictérique généralisée;
- 2° Un ventre augmenté de volume, surtout dans la région ombilicale, et avec circulation collatérale principalement sus-ombilicale.

La tension du ventre rendait impossible la palpation des organes.

De plus, le malade accusait des douleurs diffuses de tout l'abdomen; il en faisait remonter le début en janvier 1924.

A la fin de ce mois, un soir, vers cinq heures, il fut pris de frissons et de vomissements. Cet état dura huit jours, pendant lesquels persista de la diarrhée. C'est alors qu'apparut le subictère.

En février, même état, toujours des douleurs, surtout localisées au niveau des régions hépatique et épigastrique, toujours de la diarrhée.

En mars, ces douleurs s'irradient à tout l'abdomen; elles sont continues, avec paroxysmes. Leur persistance, la continuation de la diarrhée, la diminution de l'appétit avaient mis le malade dans un état de dépression considérable. Aussi, en avril, tout travail doit-il être abandonné.

Pensant que tous ces symptômes devaient être attribués à sa hernie, il s'était fait hospitaliser en chirurgie, comme il a été dit plus haut.

Sous l'influence du repos, d'une diète relative et de cachets de tannigène, il y eut une atténuation progressive des troubles intestinaux; et quelques jours après l'entrée du malade, il fut possible d'examiner l'état des viscères abdominaux.

On put alors constater :

1° Une rate énorme mesurant, en hauteur, 23 centimètres, et, en largeur, 17 centimètres, dépassant les fausses côtes de 7 à 8 centimètres, rate immobile et douloureuse à la pression;

2° Un foie à limite supérieure remontant à la 5^e côte et à limite inférieure débordant les fausses côtes de deux à trois travers de doigt, foie légèrement douloureux à la pression, mais lisse et régulier;

3° L'absence d'ascite.

Une circulation collatérale surtout très marquée dans la région sus-ombilicale, ainsi que nous l'avons rapporté.

Aucun signe de rétention biliaire, urines non pigmentées, selles non décolorées. Réaction de Hay et de Gmelin négative.

Ni sucre, ni albumine dans les urines.

L'examen hématologique a fourni un résultat sensiblement normal.

Aucun trouble apparent des autres viscères : ni du côté des poumons, ni du côté du cœur. Au niveau des régions inféro-externe de la cuisse et supéro-externe de la jambe gauche, le malade présentait des productions cutanées d'aspect furonculaire entourées d'une zone d'apparence jambonnée et qui ont disparu spontanément au cours du traitement. Interrogé sur

l'origine de ces lésions, le malade nous répondit qu'elles s'étaient développées sous l'action du grattage provoqué par de vives démangeaisons. Celles-ci pouvaient s'expliquer par l'ictère, cause si commune de prurit.

Le diagnostic, resté un certain temps hésitant, s'est tout d'abord porté vers celui de cirrhose, en raison de l'état du foie et de la rate, de l'ictère, de la circulation abdominale anormalement développée, des troubles gastro-hépatiques et intestinaux. Mais quelle variété de cirrhose était en cause ici ? Ni l'interrogatoire du malade, d'ailleurs fort intelligent, ni l'examen clinique ne permettaient de penser aux cirrhoses les plus communes : aucun signe d'éthylisme, aucune manifestation tuberculeuse ancienne ou récente. Pas de paludisme dans les antécédents. Rien qui puisse rappeler la syphilis acquise. Le malade nous déclara que jamais, avant son mariage, il n'avait eu de rapports sexuels, ni depuis la mort de sa femme. D'un autre côté, l'examen des régions ano-génitales ne révélait aucun signe récent ou ancien de syphilis acquise.

Un fait ancien relatif à l'étiologie devait nous mettre sur la voie de la réalité clinique.

Cet homme, pour lire, était obligé de porter des lunettes. Questionné sur l'état de sa vision, il nous raconta qu'à l'âge de 10 ans il avait été visité par un oculiste qui constata une choroïdite de l'œil droit et une amaurose de l'œil gauche. Après un an de traitement par les injections d'eau salée, guérison partielle. L'interruption des études n'en devient pas moins obligatoire à l'âge de 15 ans.

A 30 ans, l'année dernière par conséquent, lors d'un examen médical pour être admis comme surveillant au collège Stanislas, un oculiste porte le diagnostic suivant : astigmatisme myopique composé inverse et irido choroïdite, empêchant tout travail continu d'écriture et de comptabilité, lésions qui, d'après le spécialiste, devaient remonter à la première enfance. Il conseille des injections intra-veineuses de cyanure de mercure.

C'était évidemment la voie ouverte vers le diagnostic d'hé-rédo-syphilis, la seule il est vrai, puisque ni du côté des dents, ni du côté des os n'existait de stigmates.

Une enquête héréditaire s'imposait. Nous avons examiné sa mère, âgée de 58 ans, dont la santé est bonne; elle a eu deux enfants encore vivants et a fait une fausse couche. Le père, âgé de 68 ans, d'aspect robuste, à faciès apoplectique, aurait été atteint de congestion cérébrale dont il ne subsiste aucune suite apparente. Il nie la syphilis et n'en a aucun stigmaté. Je n'ai pu les décider à subir un Wassermann.

Le malade, marié, a perdu sa femme de tuberculose il y a une dizaine d'années, après avoir donné naissance à un enfant qui fut immédiatement séparé de sa mère. Nous avons examiné cet enfant qui à 11 ans, ne présente aucun stigmaté dystrophique apparent et semble en excellente santé.

L'existence vraisemblable d'une syphilis oculaire d'origine héréditaire devait nous amener à nous demander si le syndrome d'aspect cirrhotique n'était pas lui-même d'ordre hé-rédo-spécifique.

Nous avons cherché d'abord à mettre en évidence la séro-réaction de la syphilis. Elle a été, d'ailleurs, nettement et triplement positive :

Wassermann + + +

Hecht + + +

Jacobstal + + +

La syphilis est donc indéniable chez notre malade. Il a été immédiatement soumis au traitement par le Rhodarsan. Le malade ayant présenté de la diarrhée on dut remplacer les arsénobenzols par le bismuth.

Dix-huit injections intra-musculaires de Rubyl ont été faites. Elles ont donné les résultats que voici :

1° Une diminution évidente du foie qui maintenant ne dépasse plus le rebord des fausses côtes;

2° Une disparition des phénomènes gastro-hépatiques présentés par le malade depuis janvier 1924;

3° Une diminution de la rate surtout dans sa hauteur, une augmentation de sa mobilité et une disparition des phénomènes douloureux qui en étaient le siège;

4° Une amélioration considérable de l'état général : retour de l'appétit, augmentation de poids, aptitude parfaite au travail intellectuel, récupération des forces; il y a des années, déclare le malade, qu'il ne s'est senti aussi bien. Aussi il sollicite sa sortie pour reprendre ses occupations. Il accepte d'ailleurs avec empressement l'idée qui lui fut suggérée de revenir à l'Hôtel-Dieu pour y subir les mêmes injections, comme pendant son hospitalisation.

Le diagnostic de syphilis héréditaire tardive s'impose donc vraiment ici. J'en résume les preuves :

1° Lésions irido-choroïdiennes de l'enfance;

2° Aucun stigmaté apparent de syphilis acquise;

3° Aucun vestige des causes habituelles des cirrhoses : ni paludisme, ni syphilis acquise, ni alcoolisme, ni tuberculose;

4° Séro diagnostic nettement positif;

5° Efficacité manifeste du traitement spécifique;

6° Existence d'une première manifestation de la syphilis héréditaire ayant précédé l'atteinte du foie : ici c'est l'irido-choroïdite;

7° Disparition rapide des boutons de la peau sous l'influence du Rubyl, syphilides cutanées d'origine héréditaire évidemment comme la lésion du foie et de la rate. A. Fournier a signalé 56 syphilides sur 212 cas d'hérédosyphilis.

Le 30 juin notre malade est opéré de sa hernie. L'opération se fait sans incident et il s'en remet avec rapidité.

Il demeure salle 3 en juillet, août, septembre et octobre. Pendant tout ce temps, les mêmes injections ont lieu, interrompues en août par des injections de Rhodarsan qui semblent donner une recrudescence de douleurs hépatiques et spléniques et furent, par suite, abandonnées.

Se trouvant en excellente santé en novembre, le malade demande à sortir pour reprendre son poste de comptable. On lui conseille de continuer les injections de Rubyl.

Tout se passe bien, lorsque le 1^{er} décembre, en sortant de son bureau, il est pris d'une atroce douleur dans la région du flanc gauche, avec grands frissons.

Mon maître, M. le Professeur Urbain Monnier, le visite le 2 décembre : il constate une température élevée, 39°7. Des vomissements bilieux avec diarrhée se répètent incessamment. Le ventre, très ballonné, est douloureux, surtout dans la région splénique. La circulation collatérale de l'abdomen est plus développée que jamais. Aucune autre manifestation pathologique n'existe ailleurs. C'est, en somme, une nouvelle crise hépato-splénique analogue à celle qui avait nécessité la première hospitalisation, mais beaucoup plus marquée.

Même état les jours suivants : mêmes troubles gastro-intestinaux avec température élevée.

Le malade rentre à l'Hôtel-Dieu le 5 décembre, dans un état lamentable. L'ictère est de plus en plus foncé; les urines rares et noires : on constate de l'ascite. C'est l'image des cirrhoses à terminaison par ictère grave.

La mort survient le 8 décembre.

AUTOPSIE. — L'autopsie a donné les résultats suivants :

Rien à signaler du côté des poumons et du cœur.

La rate pèse 1.050 grammes. Elle présente une péri-splénite très accusée. La coupe laisse voir un tissu fibreux très dense.

Le foie, du poids de 1.200 grammes, présente les caractères macroscopiques des cirrhoses cloutées de Laënnec. La coupe met en évidence un développement énorme de bandes fibreuses rappelant un peu le foie ficelé. Dans le lobe droit se voit un nodule gommeux de la grosseur d'une mandarine.

EXAMEN HISTOLOGIQUE. — Des coupes du foie et de la rate ont été faites dont voici l'analyse histologique.

Foie. — La coupe intéresse à la fois la petite tumeur nodulaire bien circonscrite et aussi le tissu hépatique de voisinage.

Au faible grossissement on s'assure que la masse du nodule est formée d'un tissu dégénéré homogène et son pourtour d'une paroi conjonctive épaisse qui l'encercle.

Au fort grossissement la partie centrale est jaunâtre, de teinte uniforme, amorphe. Au fur et à mesure qu'on se rapproche de la périphérie, un aspect fibrillaire se dessine; on y remarque des débris de cellules embryonnaires, le tout venant se confondre avec l'anneau fibreux. La paroi conjonctive est faite d'un tissu conjonctif pâle avec infiltration de cellules rondes. Les mêmes amas cellulaires infiltrent le tissu hépatique environnant.

Nulle part il n'existe de cellules géantes. Cette néo-production a tous les caractères d'une gomme syphilitique à la phase de dégénérescence.

L'étude du tissu hépatique présente des lésions dont l'intensité varie suivant les points considérés; elles ont partout le même caractère. Voici ce que l'on remarque sur le fragment d'organe qui a été prélevé :

Les espaces portes sont parfois considérablement grossis par un tissu conjonctif dense, englobant et étouffant les éléments qui le composent, c'est-à-dire la veine porte, le canal hépatique et l'artère hépatique. De ce tissu portal et périportal partent des bandes fibreuses larges ou étroites, qui, pénétrant dans le parenchyme, ont tendance à circonscrire les lobules, détruisent même la structure lobulaire, émiettent les trabécules, les disposent en petits groupes, en îlots indépendants, les enserrant d'un tissu tantôt très compact avec nombreux vaisseaux et canalicules biliaires de nouvelle formation ou tantôt moins serré, plus fibrillaire. Autour des espaces portes et au sein même de ces espaces existe donc une prolifération active et envahissante du tissu conjonctif, dont on peut suivre les diverses phases évolutives. Les mêmes foyers d'élaboration conjonctive s'observent au sein des lobules, en sorte que la cirrhose est non seulement extra et intra-lobulaire, mais intertrabéculaire et intercellulaire. On trouve

également des foyers de dégénérescence habituelle du parenchyme.

Les vaisseaux gros et moyens sont atteints d'endarterite et de périartérite; les petits, de vascularite et d'endovascularite.

En résumé, le fragment de tissu hépatique soumis à notre examen est atteint de gomme syphilitique à la période de nécrose de transformation fibreuse et de sclérose diffuse. (Foies scléro-gommeux.)

Rate. — L'examen des diverses coupes de la rate donne les indications suivantes :

La capsule fortement épaissie, formée de tissu conjonctif dense avec cellules rares donne naissance à des cloisons plus grêles, qui irradient en tous sens et se résolvent finalement en un vaste réseau conjonctif, que la coloration au Von Gieson met en parfaite évidence.

C'est le dessin exagéré, mais particulièrement suggestif de la trame, dont est faite la rate, trame tissée d'alvéoles, ici plus irrégulières, à parois plus épaisses, dans lesquelles on reconnaît les cellules libres de l'organe.

La structure habituelle est ainsi troublée; son architecture modifiée. Les corpuscules de Malpighi sont plus rares. Ceux qui sont visibles ne semblent pas indépendants; ils sont agglomérés par deux ou par trois; l'artère centrale est réduite à un petit bloc fibreux; les cellules rondes (pulpe blanche) forment autour une masse plus ou moins diffuse. Ou bien ils sont remplacés par une masse fibreuse disposée en étoiles dont les rayons vont en s'atténuant comme autant de radicules, entre lesquelles s'échelonnent les cellules rondes. Ou enfin, ils ont disparu, étouffés par la production fibreuse; en pareil cas, au lieu et place du réticulum et des cellules lymphatiques, on voit les cellules lympho-conjonctives et les plasmocytes sécréter du collagène, devenir fibroblastes et concourir à la transformation du tissu de la rate en tissu scléreux. Ainsi, ce qui constitue dans la rate la pulpe blanche tend à disparaître.

De même les cordons folliculaires n'offrent aucune régularité d'aspect. Non seulement ils sont modifiés dans leur disposition, mais eux aussi sont frappés de sclérose envahissante.

Les sinus sont gorgés de sang; la paroi est épaissie. Les vaisseaux sont sclérosés. La pulpe rouge est forcément réduite comme surface, puisque les aréoles qui la contiennent sont elles-mêmes réduites ou ont disparu. Dans les aréoles subsistantes, on reconnaît les mêmes éléments libres, notamment les globules blancs, les globules rouges, les mégaloblastes et les phagesoblastes plus ou moins modifiés. Dans les cloisons fibreuses, il n'est pas rare de rencontrer du pigment sanguin, rejeté par les cellules macrophages.

En définitive le tissu fibreux est partout prédominant, moins dense autour des formations lymphoïdes, c'est-à-dire des corpuscules encore visibles, plus compact au niveau des aréoles, enfin très condensé au niveau des bandes ou cloisons, dont l'épaisseur est remarquable. On a ainsi sous les yeux un exemple saisissant de sclérose hypertrophique de la rate. Cette lésion est à rapprocher de la lésion concomittante du foie dont la nature syphilitique n'est pas douteuse et peut-être regardée comme une sclérose syphilitique.

Ainsi donc, d'après l'autopsie et l'examen anatomopathologique, le diagnostic de cirrhose hypersplénomégalyque syphilitique porté du vivant du malade était exact.

DEUXIÈME OBSERVATION (de MM Lühöt et Leroy)

HEPATO-SPLÉNOMÉGALIE AVEC ASCITE ATTRIBUÉE A LA SYPHILIS TARDIVE
(*Echo Médical du Nord*, juin 1913.)

Il s'agit d'un homme de 23 ans.

Dans ses antécédents héréditaires, on ne trouve rien.

Dans ses antécédents personnels, on ne relève rien jusqu'à l'âge de 21 ans. Ses organes génitaux étaient rudimentaires. Depuis deux ans, après des troubles digestifs passagers et une poussée d'ictère avec décoloration des selles, ayant duré environ un mois, est apparue une augmentation de volume progressive de l'abdomen due à de l'ascite.

Ponctions répétées toutes les deux ou trois semaines retirant chaque fois 12 et 15 litres de liquide citrin. Santé générale reste bonne.

A l'entrée à l'hôpital, on note un abdomen énormément distendu, des vergetures, les signes classiques d'épanchement de liquide; à la partie supérieure, tuméfaction de consistance dure qui paraît d'origine hépatique.

Après ponction l'examen donne :

Un foie hypertrophié d'une façon irrégulière, le lobe droit ne dépassant pas les fausses côtes, le lobe gauche descendant à mi-chemin, entre l'appendice xiphoïde et l'ombilic. On ne rencontre pas les sillons profonds qui caractérisent le foie ficelé, mais l'augmentation irrégulière de volume avec prédominance des lésions du lobe gauche fait penser à la forme atropho-hypertrophique de Gerhardt.

La rate est très augmentée de volume, refoulant le diaphragme à l'examen radioscopique, débordant le rebord costal où elle est palpable, facilement délimitée à la percussion par la matité sur une large surface.

L'ascite est formée d'un liquide citrin se reproduisant avec une rapidité considérable, les ponctions sont renouvelées tous les 18-20 jours. La circulation collatérale est très marquée.

Ni sucre ni albumine dans les urines.

Pas de pigments biliaires, mais de l'urobiline.

Eliminations normales.

L'état général du malade est resté satisfaisant malgré les ponctions.

Ce tableau clinique : déformation du foie, augmentation de la rate, conditions d'apparition et d'évolution de l'affection fait songer à la syphilis hépatique.

La réaction de Wassermann pratiquée deux fois dans le sang fut positive. Positive plus nettement dans le liquide d'ascite. Duhot et Leroy n'accordent pas à ce dernier fait, quant à la détermination hépatique, une valeur absolue; ils ont déjà signalé dans l'*Echo médical du Nord* la même réaction positive dans le liquide d'ascite dû à un kyste végétant de l'ovaire. Ce fait a été relevé également dans les pleurésies tuberculeuses survenant chez des syphilitiques.

Nous nous rallions à la formule de M. le Professeur Sergent que les réactions humorales conduisent à un diagnostic de terrain et non à un diagnostic de localisation.

Enfin l'absence de tout commémoratif personnel et surtout l'atrophie bilatérale des testicules, stigmate isolé mais précieux nous ont fait admettre l'hypothèse d'une syphilis héréditaire tardive.

Le traitement spécifique reste trop peu actif pour des lésions aussi anciennes en raison de l'indocilité du malade et ne nous a donné qu'une amélioration passagère. L'état général est bon, le foie et surtout la rate ont diminué de volume, mais l'ascite se reproduit avec une rapidité presque égale.

Nous considérons comme discutable cette observation de MM. Duhot et Leroy.

Si cliniquement, en effet, elle semble bien reproduire le tableau de la syphilis héréditaire tardive, le traitement toutefois a été vraiment par trop peu efficace, l'ascite s'est reproduite avec trop de facilité pour que nous puissions admettre qu'il s'agisse bien là d'un cas certain de syphilis héréditaire tardive.

Si nous en parlons ici, c'est parce qu'elle est la seule que nous ayons trouvée depuis 1906, époque à laquelle MM. Devic et Froment publièrent leur observation si intéressante et que nous reproduisons ci-après :

TROISIÈME OBSERVATION (de MM. Devic et Froment)
(*Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 1906.)

G. P., apprenti cordonnier, âgé de 16 ans et demi, né à Turin, entré le 18 juin 1904, à l'hôpital de la Croix-Rousse, salle Saint-Nizier, n° 21, et décédé le 30 décembre 1904.

Le malade entre à l'hôpital pour des douleurs dans le flanc droit, une augmentation de volume du ventre et de la diarrhée.

ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES. — Père mort à 47 ans, d'affection indéterminée, avait à diverses reprises tenu le lit pour des crachements ou des vomissements de sang, grand alcoolique.

Mère vivante, 41 ans, actuellement bien portante, n'ayant jamais eu de bronchite, ni d'hémoptysie, mais présentant plusieurs cicatrices ganglionnaires au cou. Cette femme a un passé génital très chargé et de la plus haute importance (1). Un premier accouchement à terme d'une fille actuellement âgée de 21 ans, bien portante. Deux ans après (dans cet intervalle, syphilis certaine et avouée, pour laquelle elle a été soignée pendant 15 jours seulement à l'hôpital de Turin), une première fausse couche de 3 mois. Une deuxième fausse couche de 3 mois quelques mois après. Un accouchement prématuré à 7 mois et demi d'un enfant qui ne vécut que quelques jours. Deux fausses couches à 3 ou 4 mois ensuite. Un accouchement prématuré à 8 mois d'un enfant ayant vécu quelques semaines. Enfin un accouchement à terme d'un enfant qui, à la naissance (le malade actuel), paraissait très malingre et ne pas devoir vivre.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS. — Peu après la naissance on s'aperçut qu'il avait la jambe tordue. Rougeole à 2 ans; à la suite,

(1) Ces renseignements nous ont été fournis par la mère après la mort de l'enfant, ils ne figuraient pas sur l'observation primitive. Si nous les avions connus plus tôt, ils auraient éclairé singulièrement le diagnostic et l'hypothèse de syphilis hépatique se serait imposée à notre esprit. A défaut de ces renseignements on avait fait le diagnostic de péritonite tuberculeuse.

maux d'yeux ayant duré au moins six mois, — à 6 ans, scarlatine — a marché très tard; — les premières dents sont venues, il avait presque 2 ans; — de 5 à 9 ans, a eu presque constamment mal aux yeux. A 10 ans, on le place apprenti cordonnier; à 13 ans, séjour à la Charité d'un mois pour un tænia (salle Sainte-Aline, service de M. Audry, qui a bien voulu nous communiquer son observation), puis deux mois à l'asile Michel-Perret. A la Charité, on n'a jamais constaté d'anneaux de tænia et on a rapporté les douleurs de ventre dont il se plaignait à la bacilliose péritonéo-intestinale; toutefois, il est signalé dans l'observation qu'il n'avait point de fièvre et que la palpation ne donnait que des résultats négatifs; à deux reprises le foie fut noté non augmenté de volume. On ne lui administra aucun traitement spécifique; en sortant de l'asile Michel-Perret, son état était bien amélioré, il avait engraisé, les douleurs abdominales et la diarrhée avaient complètement disparu.

Depuis trois ans et demi, il éprouve assez souvent dans le flanc droit, surtout vers les fausses côtes, des douleurs spontanées sous forme de points augmentant d'intensité sous l'influence de la marche et des efforts, ne s'accompagnant jamais de toux et d'oppression, mais fréquemment d'un peu d'anorexie et de diarrhée. Ces crises douloureuses sont calmées, dit-il, par des frictions et ne l'ont jamais obligé à tenir le lit. Jamais de bronchite, d'hérhoptysie, ni de pleurésie. Comme remède, il n'a jamais pris que de l'huile de foie de morue l'hiver et encore irrégulièrement, depuis trois ans surtout, à cause de la diarrhée.

ETAT ACTUEL. — Enfant très peu développé, de petite taille; on lui donnerait tout au plus 12 ans; dans cinq mois il en aura 17. Aucune trace de puberté; pubis glabre, organes génitaux très peu développés. Ce défaut de développement physique contraste avec un développement intellectuel qui paraît tout à fait normal; c'est un enfant intelligent, doué d'une

excellente mémoire et répondant très bien à toutes les questions.

Teint pâle, mais plutôt gris sale, muqueuses peu décolorées, nulle part d'œdème. Nombreux ganglions inguinaux, axillaires et cervicaux, mais tous très mobiles et indolents. Aucune cicatrice sur la peau, ongles bien conformés. Le malade boite; cette infirmité tient à une luxation congénitale de la hanche gauche (diagnostic vérifié par M. Villard, chirurgien de l'hôpital).

Rien à signaler aux autres portions du squelette, notamment pas de déformation du rachis et des os du crâne.

Diminution de l'acuité auditive, égale des deux côtés il ne perçoit plus les bruits de la montre à 6 centimètres de l'oreille, et n'a jamais eu d'écoulement d'oreille. Cette demi-surdité semble stationnaire.

L'acuité visuelle est également diminuée; sur les deux cornées, traces d'anciennes kératites sous forme d'albugo. Il voit les objets recouverts d'un voile, mais perçoit bien les couleurs, peut lire et écrire. Les pupilles sont inégales, la droite plus grande que la gauche, toutes deux réagissent bien à la lumière et à l'accommodation; pas de paralysie de la musculature externe des yeux.

Rien au pharynx ni au nez, jamais de coryza tenace. Dents en très mauvais état : plusieurs ont disparu, d'autres ont été enlevées pour cause de carie. Les incisives et les canines ne présentent qu'un état cannelé assez net, mais nullement caractéristique; en tout cas, on ne constate pas les altérations de Hutchinson.

Langue normale, appétit irrégulier, diarrhées fréquentes, surtout quand il souffre du côté droit; jamais de sang dans les selles.

Le ventre, depuis quelques mois, a augmenté de volume; cette augmentation a paru se faire par poussées successives coïncidant avec les crises douloureuses, elle a débuté par l'hypocondre droit, est restée presque limitée à cette région.

Pas de circulation complémentaire, pas d'ascite, pas de clapotage gastrique. L'augmentation de volume du ventre tient à celle du foie. La matité du foie est au moins de deux travers de main; elle commence sur la ligne mamelonnaire, à la troisième côte, et se termine un peu au-dessus de l'ombilic. La portion accessible au doigt n'est pas complètement lisse; en plusieurs points on sent des nodosités arrondies, mal limitées, plus dures que le reste de l'organe qui l'est déjà; le bord inférieur est épaissi et mousse, on ne sent pas la vésicule. La portion sous-ombilicale du ventre est souple et sonore.

Rate grosse, matité de 4 à 5 centimètres dans les deux sens, mais on ne sent pas le bord inférieur sous les fausses côtes gauches.

La palpation du foie est légèrement douloureuse, pas de défense des grands droits, pas d'hémorroïdes.

Aux poumons : un peu de matité à la base droite; on entend partout très bien la respiration, nulle part des râles, respiration légèrement soufflante aux deux sommets, ni toux, ni expectoration.

Cœur : pointe dans le quatrième espace, bruits réguliers, bien frappés, aucun bruit anormal.

Urines claires, abondantes; ni sucre, ni albumine.

Température normale. Poids : 34 kil. 500.

5 juillet. — On a mis le malade au repos; couche de collodion sur le ventre; au bout de deux jours les douleurs abdominales ont disparu et la diarrhée aussi.

La radioscopie a donné : cœur petit, poumons clairs, les deux culs-de-sac sont libres.

Examen du sang : globules rouges 3.900.000; globules blancs non augmentés de nombre.

Le malade part pour Longchêne le 2 août, amélioré; pendant tout son séjour il n'a point eu de fièvre, point d'albumine. Le ventre, à son départ, a un peu diminué de volume, il est moins dur, mais le foie et la rate sont toujours très gros. Poids : 36 kil. 500; pas d'ictère.

19 octobre. — Le malade revient de Longchêne, où il a fait un séjour de plus de deux mois. Durant ce séjour, il a eu à plusieurs reprises des douleurs abdominales avec diarrhée; ces douleurs se sont accompagnées de fièvre ($38^{\circ}5$ à 39 degrés) et une fois ou deux d'épistaxis d'ailleurs peu abondantes. En outre, ces jours derniers, on avait constaté la présence de l'albumine dans l'urine.

Aujourd'hui, l'état général est moins bon qu'au départ. Appétit faible, langue bonne, diarrhée de temps en temps. Le ventre n'a pas augmenté de volume, mais le foie paraît encore plus gros, la rate également. Le foie est dur et bien plus nettement bosselé; ces bosselures sont grosses comme des œufs de pigeon, le bord libre est très épaissi, pas d'ascite. Léger œdème des malléoles, augmentant rapidement quand le malade se lève; d'ailleurs il est affaibli et passe la plus grande partie de la journée au lit; surtout, dit-il, la station verticale augmente les douleurs de l'abdomen. L'urine contient un peu d'albumine et est rare. Dans l'urine centrifugée on trouve quelques très rares globules rouges et quelques cylindres granuleux. Poids : 36 kilos. Température subfébrile : 37° le matin, $38^{\circ}5$ le soir.

15 novembre. — S'alimente très peu, plus de diarrhée depuis son retour. Le foie est dans le même état. Rien à l'examen du poumon, aucun râle et un peu d'albumine dans l'urine. La température, de temps en temps, oscille entre 38° et $38^{\circ}5$, et ces poussées fébriles, qui durent depuis quelques jours, coïncident toujours avec des douleurs abdominales plus vives. Œdèmes stationnaires, globules rouges, 3.200.000; pas de leucocytose.

7 décembre. — Augmentation de l'œdème des membres inférieurs qui a gagné un peu les bourses et la paroi abdominale; un peu d'ascite révélée surtout par le choc hépatique. A l'examen radioscopique : diaphragme refoulé des deux côtés, sommets clairs. Au cœur, même dans le décubitus latéral gauche, on ne peut sentir la pointe. Le maximum des bruits corres-

pond aux deuxième et troisième espaces gauches, aucun bruit anormal, pouls à 80°; ni toux, ni expectoration. Obscurité des bases due à l'augmentation de volume du foie.

20 décembre. — L'œdème a encore augmenté; l'ascite aussi, mais elle reste modérée. Pas d'augmentation de volume des petits ganglions signalés à l'entrée. Pas d'ictère. Reprise de la diarrhée. Gros disque d'albumine. Urine rare. Beaucoup de cylindres. La fièvre apparaît toujours de temps en temps, coïncidant avec les douleurs abdominales. Il semble que le foie et la rate ont encore augmenté de volume. Ne quitte plus le lit depuis au moins quinze jours.

26 décembre. — Œdème des bourses et de la verge plus marqué, œdème plus considérable au niveau du membre inférieur droit qu'à gauche. Pas d'hydarthrose du genou droit.

Erythème de la paroi abdominale péri-ombilical sans bourrelet, à contours flous sans œdème de la paroi : il paraît avoir été provoqué par un cataplasme trop chaud appliqué la veille. Pouls 140, régulier. Bruits du cœur bien frappés. Urines : en 24 heures, 235 grammes. Gros disque d'albumine grisâtre rétractile, pas de pigment biliaire.

28 décembre. — L'érythème est très douloureux; il a encore augmenté, son apparition s'est accompagnée d'une ascension de la température à 39°2. Vomissements incessants depuis deux jours. Pouls régulier : 140-150.

Anurie presque complète.

Autopsie, le 31 décembre 1904. — A l'ouverture de l'abdomen on constate que les anses grêles et le colon sont très distendus; les anses intestinales présentent, en outre, de légers exsudats, mais on les détache facilement. Dans le petit bassin, il y a deux à trois litres de liquide très trouble dans lequel nagent des exsudats; le péritoine pariétal présente à sa surface des exsudats très abondants et un peu de pus très épais. On trouve du pus en petite quantité, accumulé dans tous les points de la cavité abdominale, mais aucune trace au niveau

de l'appendice. On trouve, en outre, des adhérences et des traces de péritonite ancienne.

Le mésentère est infiltré de graisse; les ganglions ne sont ni volumineux, ni pigmentés.

Le foie pèse 1.140 grammes et forme une masse volumineuse; on est surtout frappé par les déformations nombreuses qu'il présente et qui portent sur les deux faces, mais surtout la face inférieure; des fissures profondes séparent de nombreux lobes qui paraissent indépendants les uns des autres et surtout l'un d'entre eux, du volume d'une grosse mandarine, situé en arrière et un peu au-dessus du lobe gauche. Au niveau de ces espèces de lobes, le parenchyme hépatique est mou, d'aspect simplement muscade, la capsule de Glisson est normale. Dans les autres points le parenchyme est plus dense, mais toujours d'aspect muscade, la capsule est plus épaisse. De grandes bandes d'un tissu blanchâtre, scléreux, partent de la capsule et s'enfoncent dans l'épaisseur du foie. Sur la coupe on note encore la présence de nombreux nodules situés au milieu d'îlots scléreux : il s'agit évidemment de gomme. Les plus petites sont blanches, à contour peu net, très dures; les plus grosses sont jaune pâle, plus molles, elles font saillie; aucune ne dépasse le volume d'une noisette. En certains points on a tout à fait l'aspect de certaines cirrhoses annulaires. En dehors des points scléreux qui sont tous sous-glissoniens ou péri-gommeux, le parenchyme est plutôt mou. Dans les points où la sclérose existe, la capsule est extrêmement épaisse. Il n'y a pas de dilatation des voies biliaires intra-hépatiques. En somme, l'aspect général du foie est celui d'un gros foie ficelé scléro-gommeux.

La vésicule biliaire affleure le bord antérieur; elle est de volume moyen, ses parois sont un peu épaisses, elle contient de la bile très verte, épaisse, sans calculs. Le cholédoque est ouvert : on le trouve rempli de bile. Le cystique est perméable et l'on fait sourdre de la bile par l'ampoule de Vater en appuyant sur la vésicule.

La *rate*, en place, déborde seulement un peu les fausses côtes, mais elle remonte fortement sous la coupole diaphragmatique; elle est plus volumineuse qu'on ne le supposait; elle pèse 260 grammes; elle n'est pas déformée; le tissu splénique est très ferme et ne présente aucune trace de tubercules ni d'autres néoplasies.

Les *reins*, qui pèsent chacun 180 grammes, sont volumineux, plutôt pâles; la substance corticale n'est pas diminuée de volume, mais elle est pâle; la capsule n'est ni épaisse, ni adhérente. Pas de tubercules ni de cicatrices. Pas de dilatation des calices et du bassin.

Pas d'altérations des capsules surrénales.

Nombreuses varices œsophagiennes faisant saillie sous la muqueuse. L'estomac et le duodénum contiennent seulement du mucus et de la bile; pas d'ulcérations; rien aux orifices. On trouve facilement l'ampoule de Vater et l'on cathétérise aisément le cholédoque. Aucune ulcération de l'intestin, qui est ouvert complètement.

Aucun ganglion caséux au hile du foie, sur le bord supérieur du pancréas, ni au voisinage de l'estomac.

On trouve une très petite quantité de liquide citrin dans les plèvres, aucune trace d'adhérence des sommets, mais adhérences très marquées des bases, surtout à droite.

Au poumon gauche, pleurésie interlobaire récente avec quelques exsudats; le lobe supérieur crépite bien, il est seulement un peu œdématié et ne présente ni tubercules, ni cicatrices; le lobe inférieur ne crépite pas, il est rouge, doux au toucher, splénisé dans sa presque totalité. Le poumon gauche pèse 270 grammes. Le poumon droit pèse 300 grammes; il est d'aspect tout à fait comparable, mais la splénisation n'occupe pas tout le lobe inférieur; elle est limitée à la périphérie, à partir de son tiers moyen. Les portions splénisées gagnent immédiatement le fond de l'eau.

La trachée et les grosses bronches sont pleines d'un mucus épais et verdâtre. Les ganglions trachéo-bronchiques ne sont ni volumineux, ni caséux, ni anthracosiques.

Le diaphragme, la plèvre diaphragmatique, le péritoine forment une couche lardacée d'au moins 15 centimètres d'épaisseur; cette augmentation d'épaisseur s'est faite surtout aux dépens du péritoine; le tissu musculaire paraît profondément modifié.

Pas de péricardite.

Pas d'athérome aortique. Cœur petit et myocarde rouge; il pèse 130 grammes.

Rien aux testicules, sauf un peu de liquide dans la vaginale.

Rien au larynx et au corps thyroïde.

Rien aux os du crâne. Luxation congénitale de la hanche, variété sous-cotyloïdienne, n'empruntant à la syphilis aucun caractère particulier (pièce conservée au musée d'anatomie pathologique de la Faculté).

Examen microscopique

PREMIÈRE PRÉPARATION : GOMME DU FOIE.

Faible grossissement. — La coupe presque tout entière est formée par une nappe scléreuse, au milieu de laquelle se dessinent deux ou trois gommès; à la périphérie, quelques débris de parenchyme hépatique infiltré par la sclérose.

Fort grossissement. — A) PARENCHYME HÉPATIQUE. — Il subsiste à la périphérie de la préparation sous forme de traînées séparées par des bandes de tissu conjonctif. Ces bandes scléreuses correspondent aux espaces portés agrandis, allongés et présentant les mêmes lésions que ceux compris dans la nappe scléreuse. Les trabécules hépatiques forment des îlots assez compacts : au voisinage des bandes de tissu conjonctif des groupes de cellules jeunes pénètrent en forme de coin entre les trabécules, les dissocient et les fragmentent.

En quelques points on voit des cellules hépatiques isolées en plein tissu de sclérose. Les cellules hépatiques sont, en plusieurs points, atteintes de dégénérescence graisseuse.

B) NAPPE SCLÉREUSE. — Elle est constituée par un tissu de fibres hyalines à contours très mal dessinés, sauf au niveau des anciens espaces portes, encore reconnaissables; en ces points, elles sont flexueuses et très distinctes. Les noyaux sont très abondants : arrondis ou irréguliers, avec un corps protoplasmique étoilé dans les zones où les fibres se dessinent mal; ils sont allongés entre les fibres bien différenciées.

Dans toute cette masse scléreuse les espaces portes sont très reconnaissables sous forme de petits îlots cerclés de bandes de tissu conjonctif, mieux figurés et présentant encore des canaux biliaires et des vaisseaux nets. Les canaux biliaires y sont bien formés; les cellules épithéliales sont serrées les unes contre les autres, comme s'il y avait une hyperplasie de l'épithélium. Les canaux biliaires semblent plus nombreux qu'à l'état ordinaire; à côté d'eux on trouve dans les espaces portes et entre eux d'assez nombreux canalicules biliaires rudimentaires.

Les artères des espaces portes sont toutes atteintes; dans les plus petites, l'endothélium est plus apparent que normalement et replié sur lui-même; dans les plus grosses, l'endartère est épaissi et oblitère en grande partie la lumière du vaisseau; on trouve enfin des artérioles complètement oblitérées et dont les parois sont très altérées.

Les veines sont difficiles à percevoir dans les espaces portes, leur lumière est très réduite; elles paraissent même, par places, complètement aplaties.

Dans le tissu de sclérose intermédiaire aux espaces portes, on voit quelques lacunes allongées sans parois propres autres qu'un endothélium. Ces vaisseaux de nouvelle formation sont très nombreux et toujours accompagnés de nombreuses petites cellules. De loin en loin les cellules jeunes quittent la disposition allongée qu'elles affectent autour des capillaires et forment de rares amas à contours peu nets, mais en regardant attentivement on voit que ces derniers sont parcourus par de très nombreux capillaires.

C) GOMME. — A la périphérie, dans le tissu conjonctif, existe presque constamment une zone où les petites cellules rondes sont très extrêmement nombreuses, mais elles se terminent brusquement du côté de la gomme.

Les nodules gommeux apparaissent comme des masses arrondies, à contour assez régulier, formées presque uniquement d'une substance grêue, sans noyau, jaunâtre ou rouge orange. En certains points, toutefois, il existe des stries jaunâtres qui dessinent comme d'anciens espaces portes; en d'autres points sont des fibres, des vaisseaux dont les contours sont encore apparents. Il est manifeste qu'il s'agit là de bandes de sclérose avec ou sans espaces portes frappées d'emblée de mortification en même temps que les tissus voisins.

DEUXIÈME PRÉPARATION : NODULES GOMMEUX INTRA-PARENCHYMATEUX.

En plusieurs points, au voisinage des gommages, la dissociation des trahécules est très marquée, de nombreuses cellules sont isolées, elles sont aplaties mais peu altérées; en quelques points seulement elles présentent des vacuoles graisseuses. On trouve également dans le tissu de sclérose quelques amas très denses de petites cellules rondes toujours manifestement accumulées autour des capillaires dilatés.

TROISIÈME PRÉPARATION : FOIE SCLÉREUX SANS GOMMES.

Enorme bande scléreuse avec nerfs, gros vaisseaux, tissu cellulo-adipeux : il s'agit probablement d'une bande glissonnienne épaissie. A la périphérie, le tissu hépatique présente les mêmes lésions que dans les autres préparations.

QUATRIÈME PRÉPARATION : DIAPHRAGME.

La plèvre est épaissie, pleine de cellules. Le diaphragme est sclérosé, les fibres en sont dissociés et présentent par places la dégénérescence de Zenker.

Au-dessous du diaphragme, on trouve une couche extrêmement épaisse de tissu conjonctif fibrillaire très dense et cepen-

dant très riche en cellules. Il paraît au premier abord formé uniquement par le péritoine épaissi; mais la présence de très nombreux espaces portes encore reconnaissables, au voisinage desquels on voit de rares petits îlots de trabécules hépatiques, montre qu'il s'agit de tissu hépatique complètement sclérosé. Les espaces portes sont reconnaissables par l'orientation des fibres conjonctives formant de véritables îlots par la présence de vaisseaux et des canaux hépatiques.

En plusieurs points, des artères très volumineuses sont oblitérées par un tissu renfermant des capillaires de nouvelle formation, leur paroi n'est plus représentée que par des fibres élastiques et des débris de fibres musculaires. Les canaux hépatiques sont d'apparence normale; les veines, normales, sont aplaties en certains points.

Le bouleversement intense du tissu, la présence de grosses artères oblitérées montre qu'il s'agit d'une altération très ancienne. A la partie profonde de cette couche scléreuse, on trouve du tissu cellulo-adipeux comme s'il y avait eu une pénétration par rétraction du tissu scléreux du foie. Pas de débris de gomme.

Poumons. — Lobe inférieur splénisé : les alvéoles sont uniformément aplaties, refoulés comme dans les cas d'atélectasie moyenne, les parois sont légèrement épaissies, les vaisseaux très apparents et gorgés de sang. Les alvéoles contiennent beaucoup de globules sanguins et quelques cellules d'aspect épithélial, dont un petit nombre sont chargées d'anthracose. Les exsudats ne paraissent pas se grouper plus particulièrement autour des vaisseaux et des bronches.

Rein. — Le rein paraît très peu lésé, mais il présente pourtant des traces d'inflammation très discrète. On voit sur une même préparation une ou deux petites travées fibreuses partant de la capsule et pénétrant très légèrement dans le parenchyme; à ce niveau les tubes sont atrophiés. Les cellules des tubes se dessinent bien partout ailleurs; en quelques points, toutefois, on note un peu de dégénérescence graisseuse.

CHAPITRE III

Considérations étiologiques

Un fait important domine l'étiologie de la syphilis héréditaire tardive du foie, c'est que l'affection hépatique n'est jamais la première manifestation de la syphilis héréditaire tardive. Dans presque toutes les observations que nous avons consultées, on retrouve dans l'histoire pathologique du malade une manifestation antérieure de nature syphilitique. C'est ainsi que notre malade avait présenté, à l'âge de 10 ans, des troubles oculaires caractérisés par une irido-choroïdite; le jeune homme dont M. Devic et Froment rapportent l'observation avait présenté plusieurs manifestations de nature nettement syphilitique : développement physique imparfait, retard de développement des organes génitaux, troubles de la vision et de l'audition. L'on aurait donc quelque raison de considérer comme une loi ce fait étiologique qu'une syphilis tardive viscérale ne se montre jamais avant une manifestation hérédo-syphilitique de la première enfance.

FRÉQUENCE. — Les lésions hépatiques dans la syphilis héréditaire tardive ne sont pas fréquentes et pour deux raisons. D'une part les faits authentiques de syphilis héréditaire tardive sont infiniment plus rares que les cas à manifestations précoces, et, d'autre part, parmi les nombreuses observations qui ont été publiées, un certain nombre peuvent lui appartenir, nous n'en disons pas, mais bien souvent la certitude manquait. D'autres observations n'ont pas été publiées, elles sont peut être nombreuses ; MM. Chauffard et Gerhard font l'un et l'autre allusion à une observation sans la mentionner plus explicitement.

D'après MM. Devic et Froment, qui ont fait une étude critique très serrée de toutes les observations antérieurement publiées de syphilis héréditaire tardive du foie, 25 seulement auraient une valeur réelle et indiscutable, 10 sans autopsie, 9 avec autopsie mais sans examen histologique, 6 avec résultat anatomo-pathologique complet. « Nous ne reconnaissons, disent-ils, comme ayant une valeur réelle qu'un très petit nombre d'observations, nous basant sur ce fait que seules sont indiscutables les observations accompagnées de renseignements très complets et d'un examen minutieux avec autopsie et examen histologique détaillé du foie. » A ces 25 observations soigneusement triées, il faut ajouter celle de MM. Devic et Froment et la nôtre, ce qui porterait à 27 le nombre des observations authentiques de syphilis héréditaire tardive du foie. On peut donc conclure que rares sont les observations indiscutables de cette affection, tout en concédant

qu'en réalité leur nombre doit être plus considérable en raison des faits qui passent inaperçus.

AGE. — Avec MM. Fournier et Lancereaux nous admettons qu'il faut entendre par syphilis héréditaire tardive, une syphilis transmise par les parents, qui se traduit chez leurs descendants qu'à partir de la deuxième enfance, dans l'adolescence et même, mais plus rarement, dans l'âge adulte. Le maximum de fréquence des cas s'observe entre 10 et 21 ans. Dans trois observations, toutefois, l'affection est beaucoup plus tardive; notre malade à 31 ans; la malade de Hutchinson à 34 ans, celui de Lancereaux 41 ans; tous deux ont présenté de la kératite interstitielle vers la dixième année; l'un guérit par le traitement, l'autre meurt et présente à l'autopsie un foie fiévreux.

MICROBIOLOGIE. — Si le spirochète pallida a été mis en évidence sur les frottis et coloré dans les coupes non seulement dans des cas de syphilis acquise, mais encore dans le foie de nouveaux nés syphilitiques héréditaires, nous n'avons eu connaissance d'aucune recherche semblable faite sur des foies de syphilitiques héréditaires tardifs. Ce fait négatif ne saurait être une raison suffisante pour infirmer la nature syphilitique des lésions hépatiques constatées.

CHAPITRE IV

Symptomatologie et Formes cliniques

L'histoire clinique de l'hépatite hérédosyphilitique tardive est encore pleine d'obscurité.

D'une part, il est un certain nombre d'observations où les symptômes d'ordre manifestement hépatique ont disparu avec une facilité et une brièveté remarquables; pour ces faits, le contrôle microscopique a toujours manqué et ce n'est que par pure hypothèse qu'on peut admettre que ces symptômes étaient la manifestation extérieure d'une altération anatomique de la glande. Ce sont ces cas auxquels Barthélémy a donné l'épithète clinique de forme congestive.

D'autre part, il est tout un ordre de lésions, les lésions gommeuses qui ont pour habitude d'évoluer dans le plus complet silence et leur découverte *post mortem* est une surprise d'autopsie.

Ce n'est guère que dans l'hépatite interstitielle pure ou scléro-gommeuse que l'on assiste à une évolution clinique relativement nette.

D'ailleurs, il faut tenir compte dans cette symptomatologie de la dégénérescence amyloïde secondaire qui frappe non seulement le foie, mais la rate, le rein, l'intestin, des néphrites parenchymateuses si fréquentes que le pronostic dépend souvent davantage de l'état du rein que de celui du foie. Il résulte de ces associations pathologiques une véritable confusion dans le tableau clinique.

DÉBUT. — Le début de l'hépatite syphilitique est en général lent et insidieux. C'est un début à surprise. Ce sont des troubles fonctionnels peu accentués ou intenses, mais sans caractère pathognomonique; le plus souvent des troubles dyspeptiques, de la perte d'appétit, de la lenteur des digestions, des alternatives de diarrhée et de constipation. On comprend combien dans ces conditions et en l'absence de signes physiques spéciaux du côté du foie, le diagnostic est hésitant et souvent impossible.

Dans certains cas, l'affection hépatique évolue tout à fait sournoisement, au cours de lésions rénales graves avec hydropisie et urémie, d'accidents nerveux, de syphilis osseuse généralisée ou même de lésions pulmonaires; rien n'attire l'attention du médecin sur l'état du foie.

Parfois, cependant l'apparition d'un symptôme tout à fait anormal, léger ictère, gonflement du ventre, fait songer à examiner les viscères abdominaux et le foie en particulier.

Il n'existe, en somme, aucune limite entre la période de début et celle d'état.

PÉRIODE D'ÉTAT. — Après plusieurs mois pendant lesquels il a été absolument impossible d'établir un diagnostic ferme, mais seulement de poser différentes hypothèses, on arrive insensiblement à une période dans laquelle les symptômes forment un ensemble plus ou moins différent suivant que l'on a le tableau d'une cirrhose avec ascite le plus souvent ou l'aspect d'un syndrome spléno-hépatique avec ictère, mais qui permettent toutefois au médecin d'orienter son diagnostic vers une affection hépatique.

Quatre symptômes généraux communs se manifestent à cette période : l'ascite, l'ictère ou plutôt du subictère, la fièvre et l'état du foie et de la rate.

A part des cas exceptionnels où des douleurs plus ou moins vives de périhépatite permettent de soupçonner une lésion hépatique, le premier symptôme qui met sur la piste d'une affection du foie, c'est le plus souvent un certain degré de développement de l'abdomen, développement dû comme le prouve la percussion à un épanchement péritonéal. Tout naturellement alors, la constatation de cette ascite dirige les recherches vers l'état du foie, et c'est alors que l'on perçoit ou que l'on peut percevoir vers ce viscère telle ou telle des particularités organiques dont nous parlerons bientôt.

Cette ascite ne présente rien de spécial, rien qui en dénote la spécificité d'origine. Insidieuse et latente à ses débuts, en raison de l'absence usuelle de douleurs, elle s'accroît, au delà, d'une façon continue et lente, pour aboutir, par degrés insensibles, à distendre considérablement l'abdomen. A ce moment bien entendu, elle se

complique de tous les épiphénomènes des épanchements péritoneaux plus ou moins intenses, tels que dilatation des veines abdominales, refoulement du diaphragme.

Cette ascite est stable, permanente.

Elle est rebelle à toute médication, sauf au traitement spécifique. Elle est de même rebelle aux ponctions qui ne font que l'évacuer sans en tarir la source. C'est ainsi qu'en plusieurs cas, on l'a vue se reproduire coup sur coup, avec l'opiniâtreté usuelle des ascites de cause organique à la suite de plus d'une trentaine de ponctions.

Mais l'ascite n'est pas un symptôme constant. Quelquefois, c'est un ictère qui dirige l'attention vers le foie, et comme celui-ci est hypertrophié ainsi que la rate, l'hépatite syphilitique se manifeste dans ce cas par un syndrome spléno-hépatique avec ictère, caractérisé par un gros foie, une grosse rate et de l'ictère, ictère tantôt passager ou intermittent, tantôt prédominant et durable.

La fièvre s'observe rarement; mais quand elle existe, elle peut contribuer à tromper le clinicien; elle est d'intensité et de caractère variables, en rapport avec l'hépatite comme la fièvre de certains cancers du foie; sa seule caractéristique est de cesser assez rapidement lorsqu'on institue le traitement.

EXAMEN DU FOIE. — Dans la grande majorité des cas, le foie est hypertrophié, soit dant sa totalité, soit au niveau d'un lobe seulement. A la percussion on constate une matité qui peut commencer en haut à la cinquième et même à la quatrième côte, descend inférieurement à trois doigts au-dessous des fausses côtes et même plus bas.

Un caractère beaucoup plus important que les dimensions du foie, mais beaucoup plus inconstant est sa dureté et surtout son irrégularité extrême.

La palpation permet parfois de constater la saillie d'un lobe et l'effondrement de l'autre ou de grosses bosselures plus ou moins nombreuses et isolées. C'est immédiatement après ponction faite en cas d'ascite que ce signe est fructueusement recherché. Lorsque la sclérose se complique de gommès assez volumineuses, on peut sentir des nodosités tantôt assez dures, tantôt ramollies.

Beaucoup plus rarement le foie reste lisse.

La rate est généralement très hypertrophiée : les côtes inférieures déjetées en dehors élargissent et déforment la base du thorax surtout à gauche. La main rencontre dans l'hypochondre, la masse énorme que forme la rate que l'on sent immobile.

La percussion montre qu'elle descend très bas.

Cette exploration est souvent douloureuse et il existe quelquefois de véritables crises splénalgiques correspondant sans doute aux poussées hypertrophiques de l'organe donnant lieu à de la péricapnité.

Comme on le voit, l'hépatite syphilitique à manifestations tardives emprunte sa symptomatologie aux hépatites syphilitiques acquises, qu'il s'agisse d'un syndrome avec ascite et fièvre, ou d'un syndrome avec ictère, gros foie et grosse rate. Aucun de ces symptômes pris en eux-mêmes ou dans leur ensemble n'est pas pathognomonique de cette affection.

Le diagnostic se basera surtout sur la recherche soigneusement faite des antécédents personnels et héréditaires.

res du malade et sur la positivité de la réaction de Bordet-Wassermann.

La marche de l'hépatite syphilitique est, en général, subaiguë ou chronique. Elle procède par poussées irrégulières et répétées d'hépatite et cela pendant des semaines, des mois et même des années.

La durée est d'ailleurs impossible à fixer en raison de l'ignorance où l'on est de la date précise du début et du résultat du traitement.

La terminaison de la maladie n'est pas fatalement mortelle. Reconnue et traitée à temps par un traitement anti-syphilitique énergique et longtemps poursuivi, elle est susceptible de guérison au bout de plusieurs mois. Méconnue et abandonnée à elle-même ou insuffisamment traitée, elle aboutit à la mort le plus souvent par urémie ou ictère grave.

Formes cliniques

Dans son traité sur la syphilis héréditaire tardive du foie, Barthélémy distinguait quatre formes cliniques d'hépatite syphilitique : la forme congestive, la forme gommeuse pure, la forme scléro-gommeuse, la forme amyloïde.

Ces formes cliniques ne correspondent pas à la réalité des faits et nous ne les rappelons que pour mémoire.

La syphilis héréditaire tardive du foie peut se manifester cliniquement sous trois aspects différents : la forme ascitique, la forme anascitique et anictérique, la forme

avec ictère comprenant le type de cirrhose avec hypersplénomégalie.

FORME ASCITIQUE

Cette forme est fréquente et rappelle le tableau de la cirrhose avec ascite.

Après une période de troubles dyspeptiques variés caractérisés le plus ordinairement par une diminution de l'appétit, des digestions lentes et pénibles, de la diarrhée ou des alternatives de diarrhées et de constipation, des douleurs abdominales vagues et généralisées, le malade a vu son ventre augmenté lentement de volume par la production d'une ascite qui devient considérable, détermine une énorme tuméfaction avec dilatation du réseau veineux sous-cutané, comme dans la cirrhose alcoolique. Cette ascite récidive malgré les ponctions d'une manière désespérante si l'on ne fait pas de traitement spécifique.

L'état général est mauvais, le malade perd ses forces, peut présenter de la fièvre, maigrit et l'amaigrissement du thorax contraste avec l'augmentation de volume de l'abdomen.

Après une ponction on peut sentir le foie augmenté de volume, dur et bosselé.

La rate est souvent hypertrophiée en même temps. En somme l'hérido-syphilis du foie, à type ascitique emprunte par ses traits essentiels, par son ascite, en particulier, le tableau clinique de la cirrhose hypertrophique ethylique avec ascite.

FORME ANASCITIQUE ET ANICTÉRIQUE

Cette forme, plus rare que la précédente, a un début lent et progressif; il se caractérise par un état général languissant, un peu de sensibilité du foie. Plusieurs mois peuvent se passer ainsi sans l'apparition d'un symptôme plus caractéristique, la mort peut même survenir sans que le malade ait jamais présenté autre chose. D'autres fois on peut suivre, pour ainsi dire, la formation des bosselures dont la coalescence et le volume déterminent suivant la remarque de Lancereaux, l'aspect d'un foie dont un lobe ou une partie de lobe serait exagérément hypertrophié à côté d'une région largement déprimée et comme effondrée. Ce type anascitique et anictérique répond anatomiquement à l'hépatite interstitielle pure ou sclérogommeuse.

L'hépatite interstitielle pure est exceptionnelle; nous ne nions pas que la syphilis héréditaire tardive puisse la produire, mais les observations d'hépatite interstitielle pure attribuées à cette dernière sont presque toujours très incomplètes, les causes d'erreur sont nombreuses et il manque un critérium histologique ayant une valeur réelle. Aussi, en l'absence de nouvelles observations plus complètes et plus probantes, nous la tenons pour rare, aussi rare que dans la syphilis acquise de l'adulte à la période tertiaire. Les observations les plus complètes, les plus évidentes se rattachent toutes à des formes d'hépatite sclérogommeuse.

FORME AVEC ICTÈRE COMPRENANT LE TYPE DE CIRRHOSE
AVEC HYPERSPLÉNOMÉGALIE

Notre observation répond à cette forme clinique, forme qui est plus rare que les deux autres. Comme dans les types précédents, le début est insidieux. Ce sont des troubles gastro-intestinaux qui évoluent pendant des mois sans caractères bien spéciaux : diminution de l'appétit, diarrhée, amaigrissement, douleurs diffuses de l'abdomen. Puis apparaît un ictère ou plutôt un subictère généralisé plus ou moins intense, sans pigments biliaires dans les urines, sans décoloration des matières. Le malade accuse des douleurs assez vives au niveau des lombes, surtout à gauche, le ventre est augmenté de volume avec circulation collatérale principalement sus-ombilicale; un examen attentif montre une hypertrophie splénique considérable s'accompagnant de péri-splénite.

L'exploration du foie montre une hypertrophie relative de l'organe comparativement à l'hypertrophie de la rate. C'est là la caractéristique de ce syndrome cirrhose hypersplénomégalique : hypertrophie énorme de la rate, hypertrophie modérée du foie.

La pression sur le foie est douloureuse; sa surface peut être irrégulière, plus ou moins ficelée; quelquefois aussi cette surface peut être, au contraire, parfaitement lisse.

Mais ces différentes formes cliniques ne se présentent pas toujours d'une façon aussi nettement tranchée. Elles peuvent s'intriquer, soit qu'elles s'empruntent des caractères qui semblent propres à l'une ou à l'autre, soit qu'el-

les évoluent d'une forme à l'autre; c'est ainsi que l'ictère peut se voir passagèrement au cours des deux premières variétés, qu'une forme anascitique peut, au bout de plusieurs mois, devenir ascitique. C'est au clinicien de ne pas se laisser induire en erreur par l'apparition d'un symptôme qui pourrait lui paraître anormal.

Actuellement, on a tendance à considérer la plupart des cirrhoses atrophiques ou hypertrophiques comme dépendant de la syphilis. Il est certain que les travaux de Letulle et de ses élèves ont montré que certains cas de cirrhoses alcooliques atrophiques ou hypertrophiques ont été améliorés par le traitement spécifique. Mais il ne faut rien exagérer et en tout cas, en ce qui concerne la syphilis héréditaire tardive du foie, nous n'avons pas trouvé le type de cirrhose syphilitique héréditaire rappelant le foie de la cirrhose alcoolique de Laënnec.

CHAPITRE V

Diagnostic

Le diagnostic est un problème des plus complexes. La syphilis héréditaire tardive du foie est une affection rare, sa symptomatologie est bien peu caractéristique. Aussi on n'y songe guère; ou plutôt, par un singulier contraste, autant on est actuellement obsédé par l'idée de la syphilis acquise, autant, semble-t-il, on oublie l'hérédosyphilis hépatique. Ce diagnostic, toujours très délicat, comporte trois points principaux :

I. ETABLIR QUE LE SUJET EST ATTEINT DE SYPHILIS HÉRÉDITAIRE ET NON D'UNE SYPHILIS ACQUISE.

Les causes d'erreur sont fréquentes et il faut bien reconnaître, avec Roger et Rollet, puis avec Roussel, que les syphilis acquises sont fréquentes dans l'enfance et qu'elles sont bien souvent méconnues; c'est aussi l'avis de M. Fournier. Les observations d'enfants contaminés par une sage-femme, par une nourrice, par une garde, par

un autre enfant ou encore par les parents ayant contracté la syphilis après sa naissance, ne manquent pas. Les divers modes de contamination extra-génitale peuvent facilement passer inaperçus. Il est bien difficile, d'autre part, d'être absolument certain que l'on a affaire à un sujet vierge. L'observation de Pleisel et Klob en est une preuve (1).

Il ne suffit donc pas de trouver des lésions tertiaires chez un adolescent niant tout rapprochement sexuel ou chez une jeune fille présentant les attributs de la virginité pour affirmer qu'il s'agit d'un cas de syphilis héréditaire tardive : la preuve en est bien plus difficile à établir. Il faut rechercher attentivement la syphilis chez les parents : à défaut de la notion de l'accident primitif, les fausses-couches répétées, la mort en bas âge de la plupart des frères ou sœurs du malade, parfois avec des accidents faciles à identifier, une réaction de Bordet-Wassermann positive, constituent des éléments de très grande probabilité.

Lorsque le malade présente en outre un état d'infantilisme très marqué et plus ou moins au complet la triade de Hutchinson (kératite interstitielle diffuse, dents de Hutchinson, otite chronique) qu'il a une réaction de Wassermann positive, la certitude est pour ainsi dire absolue. Le plus souvent on décèle d'autres accidents spécifiques anciens, tels que l'effondrement des cartilages du nez, la

(1) Il s'agit d'une femme de 28 ans niant énergiquement tout rapprochement sexuel et dont l'hymen était intact ; elle mourut avec de l'acide, du gonflement hépatique, de l'albuminurie et l'on trouva à l'autopsie dans le foie des cicatrices de gommes ; mais il y avait aussi une cicatrice de la grande lèvre et l'explication de cette dernière, donnée par une sœur, prouvait que la virginité n'était que vaginale.

perforation du voile du palais, des lésions osseuses. On admet aujourd'hui que les syphilis héréditaires tardives ont toujours présenté quelques manifestations précoces.

II. ETABLIR QUE LE MALADE EST ATTEINT D'ALTÉRATIONS HÉPATIQUES ET SPLÉNIQUES.

C'est seulement par une recherche attentive des symptômes et surtout par l'examen systématique du foie et de la rate chez tous les malades hérédo-syphilitiques qu'on pourra avoir à soigner que la lésion hépatique pourra être dépistée.

III. ETABLIR QUE L'HÉPATITE DONT LE MALADE EST ATTEINT EST BIEN UNE HÉPATITE SYPHILITIQUE ET NON QUELQUE AUTRE ALTÉRATION DU FOIE POUVANT LA SIMULER.

Or, si vaste est le champ des états morbides susceptibles d'en imposer pour cette affection que, pour une étude complète du diagnostic différentiel il faudrait passer en revue la totalité de la pathologie hépatique. Nous signalerons les erreurs les plus communes imputables à des analogies symptomatiques.

En présence d'un malade dont l'ascite est le symptôme dominant, le principal diagnostic est à faire avec les cirrhoses avec ascite. La cirrhose alcoolique de Laënnec se présentera immédiatement à l'esprit du clinicien. Le diagnostic se basera sur : les antécédents éthyliques du malade, l'absence de stigmates de syphilis héréditaire ou acquise, la négativité de la réaction de Wassermann, la non activité du traitement spécifique, l'hypertrophie moins considérable du foie et surtout de la rate. De plus,

la cirrhose de Laënnec se manifeste généralement chez des gens plus âgés, ordinairement de 45 à 60 ans. Il est exceptionnel de l'observer dans l'enfance, bien que Murchinson en ait signalé quelques cas.

Dans le type ictérique, la légère hypertrophie et l'état lisse du foie, l'énormité de la rate rappellent non pas le syndrome de Hanot, auquel il ressemble superficiellement, mais le syndrome cirrhotique hypersplénomégalique que Grenier a étudié, syndrome qui a beaucoup de points communs avec les cirrhoses hypersplénomégaliqes biliaires de Gilbert. La grande différence entre ces deux syndromes est que dans celui-ci l'ictère est le fait primordial, alors que, dans l'autre, il est secondaire. Les cirrhoses syphilitiques sont très exceptionnelles. D'après Grenier, elles sembleraient plus fréquentes dans la syphilis acquise que dans l'hérédo-syphilis.

Il est non moins difficile de différencier l'hépatite syphilitique héréditaire tardive des cirrhoses de la syphilis acquise. Le diagnostic est presque impossible à faire. Pour cela, il ne faut pas s'en rapporter aux dénégations du malade, ni à sa virginité présumée; il ne suffit pas non plus d'éliminer l'hypothèse d'une syphilis génitale. Le tableau clinique est, au point de vue du foie, exactement le même dans les deux cas; mais l'état d'infantilisme du sujet, les éléments de la triade de Hutchinson, la découverte de la syphilis dans les antécédents du malade permettraient de distinguer les deux affections.

MM. Hutinel et Sabourin ont insisté sur la difficulté du diagnostic de la cirrhose tuberculeuse hypertrophique à dégénérescence graisseuse avec la cirrhose syphilitique

héréditaire tardive chez l'adulte. En effet, nous retrouvons dans les deux cas l'hypertrophie du foie et de la rate avec ascite. Cependant, la rate est plus grosse dans la syphilis. C'est le seul caractère clinique qui puisse faciliter le diagnostic.

Plus rarement le diagnostic est à faire avec la péritonite tuberculeuse, mais même dans ce cas nous ne nous en dissimulons pas la difficulté. Les malades syphilitiques héréditaires, généralement mal développés, chétifs, un peu cachectiques, qui présentent de l'ascite avec quelques douleurs abdominales, des troubles dyspetiques vagues, de la diarrhée, de la fièvre, parfois du subictère sont pris facilement pour des tuberculeux.

Dans la péritonite tuberculeuse à forme ascitique, la fièvre existe; généralement le foie est de volume normal et n'affecte pas les caractères du foie syphilitique; mais il peut être volumineux et parfois dur lorsqu'il est atteint d'hépatite graisseuse. La palpation abdominale donne lieu à une sensation d'empâtement, à une matité diffuse, ce qui n'existe pas avec le simple épanchement ascitique de l'hépatite, mais il faut aussi savoir que la palpation ne permet pas toujours de distinguer très facilement un gâteau de péritonite tuberculeuse et un foie dur très déformé et douloureux.

La syphilis héréditaire tardive du foie peut se manifester également par une tumeur siégeant dans l'hypocondre droit et semblant en relation plus ou moins étroite avec le foie. A ce signe physique s'ajoute en même temps une douleur diffuse de l'hypocondre, des troubles dyspepti-

ques, des vomissements en particulier et quelquefois de la fièvre.

Si la tumeur est nettement en rapport avec le foie, et c'est le cas le plus ordinaire, on peut facilement la prendre pour un kyste hydatique, un abcès du foie ou un noyau de généralisation d'un cancer de l'estomac, si surtout l'état cachectique du malade est très prononcé. Plus rarement on songera à un carcinome, les affections carcinomateuses du foie envahissant simultanément les deux lobes de l'organe.

Des nodules tuberculeux isolés du foie peuvent, à la rigueur, être pris pour des gommès. Ce diagnostic est d'autant plus difficile que seul l'examen histologique permet de le faire.

Si la tumeur paraît plus ou moins détachée ou même isolée du foie, on peut penser à une tumeur de la vésicule biliaire, à un rein mobile ou simplement à un foie déformé par allongement dans le sens vertical.

Dans les cas où l'hypertrophie de la rate est le symptôme dominant, le diagnostic sera parfois hésitant.

La splénomégalie avec anémie, soit que l'on ait affaire à la forme myélogène, soit que l'on ait affaire à la forme lymphogène, s'accompagne d'une telle modification de la formule leucocytaire que le diagnostic sera évident dès que sera fait l'examen hématologique.

Dans cette catégorie de faits rentre également le syndrome étudié en 1894 par Banti. L'affection débute par des hémorragies nasales, gingivales en même temps qu'apparaît la splénomégalie; puis se développe une anémie plus ou moins continue, mais à marche lentement

progressive : ce stade anémique peut durer plusieurs années; puis les urines se colorent, contiennent de l'uro-biline, la peau et les muqueuses deviennent jaunâtres, puis, enfin, apparaît le stade ascitique simulant à s'y méprendre la maladie de Laënnec et assez rapidement suivi de mort; la lymphocytose est constante et permettra le plus souvent de faire le diagnostic.

Pour beaucoup de ceux qui l'admettent, le syndrome de Banti est de nature syphilitique. Pour ce qui est de la syphilis héréditaire tardive du foie, nous n'avons rien trouvé qui rappelle ce syndrome.

Le paludisme frappe la rate d'une manière presque électorale et la splénomégalie peut atteindre, dans ces cas, des proportions considérables. Le diagnostic se basera sur les renseignements fournis par le malade, sur la présence d'accès fébriles au cours desquels on pourra déceler l'hématozoaire : ces notions cependant pourront faire défaut dans les cas de paludisme larvé. Le diagnostic sera d'ailleurs singulièrement compliqué quelquefois par l'association étiologique reconnue par le malade de syphilis et de paludisme.

La tuberculose peut également revêtir le masque splénomégalique : le diagnostic se fera par la recherche de tares tuberculeuses possibles.

Bien que rares, il faut cependant songer à deux affections que l'on peut quelquefois rencontrer : l'épithélioma primitif de la rate et les kystes de la rate.

L'épithélioma primitif de la rate, ou maladie de Gaucher, est d'un diagnostic très délicat, car l'hématologie ne fournit aucun renseignement; l'hypertrophie de la rate

acquiert des proportions considérables sans ictère vrai ni ascite. Signalons comme rareté les sarcomes de la rate, tumeurs qui possèdent une malignité toute particulière.

M. le professeur Dieulafoy a fait une étude minutieuse des kystes de la rate, dont le diagnostic devra être fait également dans ces cas de splénomégalias. Il s'agit de kystes hydatiques qui peuvent se développer soit en plein tissu splénique, soit à la périphérie, soit enfin sous la capsule et dans le hile. Dans ces cas, l'état général est peu touché. Le diagnostic est souvent hésitant; la radioscopie pourrait sans doute donner de bons résultats; quant à l'éosinophilie, satellite de l'infection par les échinocoques, sa présence a été signalée également au cours de la tuberculose. La présence d'autres kystes hydatiques contemporains serait un argument important en faveur du kyste hydatique.

Comme on le voit, le diagnostic de l'hépatite syphilitique héréditaire est essentiellement complexe et souvent bien difficile à poser. Dans tous ces cas rapidement exposés, la présence d'un des éléments de la triade de Hutchinson, l'état d'infantilisme du sujet, d'autres accidents antérieurs de syphilis, mettront sur la voie du diagnostic; l'interrogatoire précis des parents sur leur santé et celle de leurs enfants, la réaction positive de Bordet-Wassermann chez les uns et les autres, viendront le confirmer.

En cas de doute, soit que la clinique n'ait pu se prononcer, soit que les recherches de laboratoire soient restées muettes, il est un dernier procédé qu'il ne faudra jamais négliger de faire : c'est l'épreuve du traitement,

qui, en amenant une grande amélioration de l'état du foie et de la rate, une disparition rapide et définitive de l'ictère ou de l'ascète, jusque-là très rebelle, permettra de vérifier le diagnostic posé.

CHAPITRE VI

Pronostic

Au commencement de la clinique qu'il fit, en 1878, sur la syphilis héréditaire tardive, Bouchard commence ainsi : « Je vous entretiendrai aujourd'hui d'un fait attristant qui a été pour moi, et qui peut être pour tous les médecins, d'un grand enseignement. » Après avoir exposé l'incertitude dans laquelle il avait toujours été au sujet du diagnostic, il ajoute : « Ce qu'il y a de plus triste dans cette incertitude ou, mieux, dans cette ignorance, c'est que si le mal avait été reconnu, il eut vraisemblablement guéri. » Le pronostic de la syphilis héréditaire tardive, avant l'avènement des nouvelles méthodes de traitement antisiphilitique, pouvait être considéré comme très grave. A en juger par les observations, la mort, trop fréquente sans le traitement spécifique, survient des semaines, des mois, des années après les signes de début. Elle est la conséquence de lésions dont l'intensité et l'aggravation finissent par provoquer soit l'arrêt

des fonctions hépatiques comme s'il s'agissait d'ictère grave, soit, grâce à l'extension ou à l'atteinte simultanée des reins, des accidents urémiques.

La thérapeutique spécifique contemporaine autorise de plus grands espoirs. Mais ce pronostic dépend essentiellement de la précocité du diagnostic et, par suite, la précocité du traitement. Un traitement convenablement ordonné et attentivement suivi amène une amélioration rapide et remarquable et souvent même une guérison complète; l'ascite ne se reproduit plus, l'ictère disparaît, le foie reprend son volume normal, la rate diminue également de volume, la fièvre, si elle existe, disparaît, l'état général s'améliore considérablement. Hutchinson cite le cas d'une femme de 34 ans qui guérit ayant eu une ascite de trois ans qui avait subi une trentaine de ponctions. Mais si héroïque qu'il soit, le traitement reste impuissant lorsque les lésions sont trop anciennes.

Ces faits montrent tout l'intérêt pratique qu'il y a à faire un examen attentif et complet du malade, à rechercher non seulement ses antécédents personnels, mais aussi ceux de ses ascendants, renseignements qui peuvent permettre de faire un diagnostic précoce et de prévenir les plus grands malheurs.

CHAPITRE VII

Traitement

Les lésions hépatiques causées par la syphilis héréditaire tardive ne différant pas, au point de vue anatomique, de celles causées par la syphilis acquise, sont susceptibles du même traitement.

Ce traitement spécifique s'impose nécessairement dès le diagnostic établi; il doit être immédiat et intensif. D'après les observations on n'a guère employé jusqu'ici les mercuriaux. Incertain de l'état fonctionnel d'un organe depuis longtemps en souffrance, il nous semble que le bismuth a sur le foie une action moins toxique que les composés du mercure ou de l'arsenic. Et, de fait, chez notre malade, les injections intra-musculaires de Rubyl à raison de trois par semaine pendant six semaines, eurent un résultat beaucoup plus efficace que les injections intra-veineuses de Rhodarsan, que l'on dût abandonner presque aussitôt, le malade ayant présenté de la diarrhée et et des douleurs hépatiques et spléniques. Ce fait n'a rien

qui puisse nous étonner, connaissant l'intolérance parfois très grande des hépatiques pour les arsénobenzols. Le bismuth paraît donc être le médicament de choix.

Mais il faut savoir, et nous insistons tout particulièrement sur ce point, que pour avoir un résultat vraiment satisfaisant, il faut agir le plus précocement possible, ne pas craindre d'employer de fortes doses et continuer le traitement pendant très longtemps. C'est ainsi que le malade devra être soumis aux injections de bismuth par séries de six semaines, avec égales périodes d'interruptions consécutives, pendant lesquelles il pourra prendre, par exemple, de l'iodure. A une maladie tenace et de longue durée, il faut un traitement à la fois intensif et prolongé.

Conclusions

I. L'infection syphilitique peut produire à un âge plus ou moins avancé de la vie, c'est-à-dire au cours de l'adolescence et de l'âge mûr, des manifestations spécifiques du côté du foie.

II. Ces déterminations anatomiques tardives, moins fréquentes que les lésions précoces de même nature, ne diffèrent pas des lésions de la syphilis tertiaire acquise.

III. Le diagnostic de ces diverses manifestations repose sur la mise en évidence des signes directement en rapport avec les lésions anatomiques — déformation de l'organe, ascite — sur la coexistence presque constante d'une hypertrophie énorme de la rate, sur la réaction de Wassermann et principalement sur la recherche de tous les stigmates de la syphilis héréditaire.

IV. Le pronostic dépend de l'absence ou de la mise en vigueur du traitement spécifique.

Abandonnée à elle-même, l'affection aboutit fatalement à la mort. Soumise au traitement, elle peut guérir parfois d'une façon inespérée.

V. Le traitement ne diffère pas du traitement de la syphilis acquise; mais, pour être véritablement efficace, il doit être précoce, à doses suffisantes, et longtemps continué. Le bismuth paraît être le médicament de choix.

Vu, le Doyen,
ROGER.

Vu, le Président,
LABBÉ.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
APPELL.

Bibliographie

- AUGAGNEUR. — Etude sur la syphilis héréditaire tardive. — Thèse de Lyon, 1879.
- BARTHÉLEMY. — La syphilis héréditaire tardive du foie. — *Archives générales de médecine*, 1884.
- A. FOURNIER. — La syphilis héréditaire tardive. — Paris, 1886.
— Traité de la syphilis. — Paris, 1906.
- ED. FOURNIER. — Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis. — Thèse de Paris, 1897-1898.
- HUDELO. — Contribution à l'étude des lésions viscérales dans la syphilis héréditaire. Lésions du foie. — Thèse de Paris, 1890.
- LANCEREAUX. — Traité de la syphilis. — Paris, 1866.
— Maladies du foie et du pancréas. — Paris, 1899.
- TZEYTLIN. — Hépatite syphilitique héréditaire tardive. — Thèse de Paris, 1896.
- *GRENIER. — Le foie syphilitique hypersplénomégaly. — Thèse de Paris, 1906.
- DEVIC ET FROMENT. — *Annales de Dermatologie et de syphiligraphie*, 1906.
- DUHOT ET LEROY. — Hépatosplénomégaly avec ascite attribuée à la syphilis héréditaire tardive. — *Echo médical du Nord*, juin 1913.
- U. MONNIER. — La syphilis héréditaire tardive du foie (Leçon clinique). — *Gazette médicale de Nantes*, 1^{er} décembre 1924.

A. et U. MONNIER. — Cirrhose hypersplénomégalyque hérédosyphilitique avec examen anatomo-pathologique. — *Gazette médicale de Nantes*, 1^{er} mars 1925.

